

<https://helda.helsinki.fi>

Kasvain sydämessä

Kaarne, Markku

2018

Kaarne , M & Tarkkanen , M 2018 , ' Kasvain sydämessä ' , Duodecim , Vuosikerta. 134 ,
Nro 11 , Sivut 1196-1200 . < <https://www.duodecimlehti.fi/api/pdf/duo14353> >

<http://hdl.handle.net/10138/304118>

publishedVersion

Downloaded from Helda, University of Helsinki institutional repository.

This is an electronic reprint of the original article.

This reprint may differ from the original in pagination and typographic detail.

Please cite the original version.

Markku Kaarne ja Maija Tarkkanen

Kasvain sydämessä

Sydämen emokasvaimet ovat harvinaisia. Etäpesäkkeet sydämessä ovat huomattavasti yleisempiä, mutta ne liittyvät useimmiten laajalle levinneisiin syöpiin, ovat oireettomia ja niiden kirurginen poisto on harvoin aiheellista. Kuvaamme potilaan, jolla sydämeen etäpesäkkeen oli lähettänyt ohutsuolen neuroendokriininen kasvain. Kookas vasemman eteisen etäpesäke aiheutti näköhäiriöitä aivoverenkiertohäiriön pohjalta ja ahtautti hiippaläpän sisäänvirtausta sekä kasvoi keuhkolaskimoihin. Koska vasemman eteisen kasvain oli potilaan ennusteen kannalta merkittävin tekijä, se päädyttiin poistamaan kirurgisesti.

Yleisimmät sydämen kasvainmaiset muutokset ovat trombi ja vegetaatio sekä niiden arpeutuneet tai kalkkiutuneet jälkitilat. Trombin aiheuttamien muutosten koko, sijainti ja liikkuvuus vaihtelee.

Primaariset sydänkasvaimet ovat harvinaisia, ja niiden esiintyvyydeksi on arvioitu 0,001–0,03 % (1). Valtaosa niistä on hyvänlaatuisia ja vain noin neljäsosa pahanlaatuisia. Yleisin sydämen kasvain on myksooma, jonka osuus

on 50–80 % hyvänlaatuisista sydänkasvaimista (2–4). Seuraavaksi tavallisin on papillaarinen fibroelastooma, joka useimmiten liittyy sydämen vasemmanpuoleisiin läppärakenteisiin, aorttaläppään noin 60 %:ssa tai hiippaläppään noin 15 %:ssa tapauksista (5). Sydämen primaariset pahanlaatuiset kasvaimet ovat miltei yksinomaan (90 %) sarkoomia: angiosarkoomia, leiomyosarkoomia tai erilaistumattomia sarkoomia (**TAULUKKO 1**) (5,6). Lapsilla yleisim-

TAULUKKO 1. Sydänkasvainten WHO-luokitus (5).

| Histologinen tyyppi | Sydämen kerros | Tavallisin paikka |
|--|-------------------------|--|
| Hyvänlaatuiset synnynnaiset kasvaimet | | |
| Rabdomyooma | Sydänlihas | Kammioseinä |
| Fibrooma | Sydänlihas | Kammioseinä, kammioväliseinä |
| Hyvänlaatuiset hankinnaiset kasvaimet | | |
| Myksooma | Endokardium | Vasen eteisväliseinä useammin kuin oikea eteisväliseinä |
| Papillaarinen fibroelastooma | Endokardium | Aorttaläppä yleisin, hiippaläppä seuraavaksi yleisin, sitten eteinen, joka yleisempi kuin kammio |
| Hemangiooma | Sydänlihas, endokardium | Eteinen useammin kuin kammio |
| Lipooma | Kaikki kerrokset | Kaikki paikat |
| Tulehduksellinen myofibroblastinen kasvain | Endokardium | Läpät useammin kuin eteiset |
| Pahanlaatuiset kasvaimet | | |
| Erilaistumaton sarkooma | Endokardium | Vasen eteinen |
| Angiosarkooma | Kaikki kerrokset | Oikea eteinen, sydänpussi |
| Rabdomyosarkooma | Sydänlihas | Kammiot |
| Leiomyosarkooma | Endokardium | Vasen eteinen |
| Lymfooma | Sydänlihas | Oikea eteinen, muut paikat |



TAULUKKO 2. Sydänkasvainten aiheuttamat ilmentymät (8).

| Paikka | Mahdolliset oireet |
|---|--|
| Sydänpussin etäpesäkkeet | Sydänpussin nesteily tai tamponaatio, sydänpussitulehdus, kurova sydänpussitulehdus |
| Epi- ja myokardiaaliset etäpesäkkeet | Rytmihäiriöt, eteis-kammiokatkos, sydänlihasiskemia (sepelvaltimoiden puristuminen tai tukkeutuminen), kammion repeämä |
| Endokardiaaliset ja ontelon-sisäiset etäpesäkkeet | Embolisaatio (aivoinfarkti, keuhkoembolia), sisään- ja ulosvirtauskanavien ahtaumat |

mät sydänperäiset kasvaimet ovat hyvänlaatuiset rabdomyooma ja fibrooma.

Etäpesäkkeet ovat ruumiinavausaineistojen perusteella 30–100 kertaa yleisempiä kuin sydämen primaariset kasvaimet. Sydämen etäpesäkkeitä löytyy ruumiinavauksessa 0,4 %:lta, mutta syöpäpotilaista jopa 25 %:lta (7). Tavallisimmin sydämeen leviävät melanooma, keuhko-, rinta- ja munasarjasyöpä sekä mesotelioma (8,9).

Sydänkasvaimet voivat aiheuttaa oireita emboloitumalla, ahtauttamalla sydämen sisään- tai ulosvirtausta sekä aiheuttamalla rytmihäiriötä tai sydänpussin nesteilyä ja joskus tamponaation (TAULUKKO 2) (8,9). Useimmiten jo sijainnin ja kajoamattomien tutkimusten, kuten kaikukuvauksen, tietokonetomografian (TT) tai magneettikuvauksen perusteella voidaan riittävän varmasti päätellä kasvaimen luonne (TAULUKKO 1) (5).

Pahanlaatuinen kasvain voi levitä sydämeen veri- tai imuteitse, kasvamalla onttolaskimon tai keuhkolaskimon sisällä tai infiltoimalla suoraan viereisestä elimestä. Sydämeen leviämisesä yleisimpiä ovat etäpesäkkeet sydänpussissa (69 %:lla), sen jälkeen epikardiumin ja sydänlihaksen etäpesäkkeet (34 ja 32 %:lla) ja harvinaisimpia sydämen sisäkalvon etäpesäkkeet (5 %:lla) (10). Kaksi ensin mainittua tapahtuvat ensisijaisesti imuteitse ja kaksi jälkimmäistä veriteitse. Sydämen etäpesäkkeet liittyvät valtaosin laajalle levinneisiin syöpiin, ovat multippeleita ja pieniä sekä 90 %:ssa tapauksista oireetomia (2,9). Siksi niiden kirurginen poisto on vain harvoin aiheellista tai mahdollista.

Oma potilas

Aikaisemmin terve 56-vuotias nainen lähetettiin yliopistosairaalan neurologiseen poliklinikkaan näköhäiriön ja

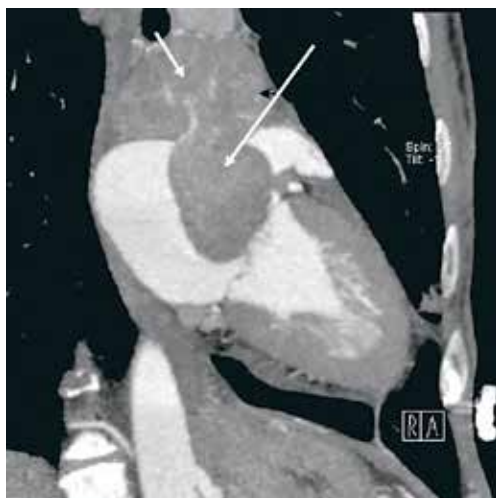
ohimenevän aivoverenkiertohäiriön (TIA) epäilyn takia. Vuotta aikaisemmin potilaalla oli ollut noin minuutin kestävä kohtauksellinen kahtena näkeminen. Tuolloin hän oli käynyt silmälääkärissä, eikä löydöksissä ollut ilmennyt poikkeavaa. Pari kuukautta ennen poliklinikkakäyntiä näköoireet olivat uusiutuneet kahden minuutin mittaisena hetkellisen sokeuden (amaurosis fugax) tyyppisenä verhomaisena toisen silmän näön heikkenemisenä, joka oli vielä toistunut lievempänä viikkoa myöhemmin.

Pään TT:ssä ei havaittu poikkeavaa. Keuhkokuvasa havaittiin vasemmalla keuhkoportin (hilum pulmonis) tasolla tarkkarajainen tiivistymä, jonka takia potilaalle tehtiin rintakehän TT. Siinä todettiin kookas vasemman eteisen seinämän läpi kasvava kasvain, josta hieman suurempi osa sijaitsi eteisen ulkopuolella.

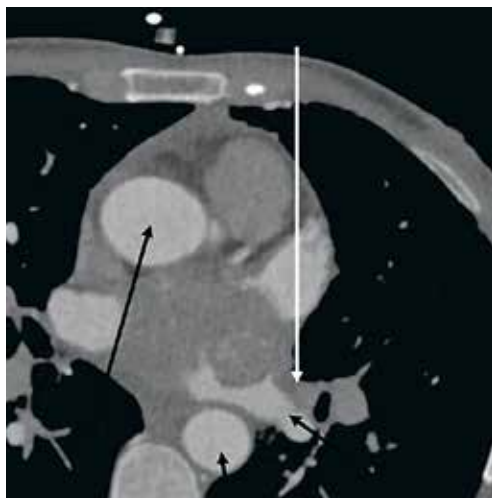
Kookas eteisisäinen 6 x 4 cm:n kokoinen kasvain ahtautti hiippaläpän sisäänvirtausta ja kasvamalla vasemmanpuoleisiin keuhkolaskimoihin myös ylälohkolaskimoa (KUVAT 1 ja 2). Lisäksi oikeassa maksalohkossa näkyi epäselvä muutos. Sen takia jatkotutkimuksena tehtiin vatsan TT, jossa todettiin ohutsuolen voimakkaasti tehostuva kasvain ja maksassa neljä etäpesäketä, joista suurimman läpimitta oli 3,7 cm.

Verikokeissa kasvainmerkkiainepitoisuudet olivat suurentuneet: paastotilassa mitatun kromograniniini A:n pitoisuus oli 18 nmol/l (normaalialue < 3 nmol/l) ja seerumin hydroksi-indolyliasetaatipitoisuus 879 nmol/l (normaalialue < 123 nmol/l). Paksuneulabiopsian perusteella maksaetäpesäke sopi ohutsuolilähtöisen neuroendokriinisen kasvaimen etäpesäkkeeksi, ja hoidoksi aloitettiin pitkävaikutteinen somatostatiinianalogi täydellä hoitoannoksella. Kysyttäessä selvisi, että potilaalla oli ollut kahden vuoden ajan ruokailuun liittyvää lehdusoiretta (flush) ja vuoden ajan ripulia, joka oli lisääntynyt poliklinikkaan lähettämisen aikaan.

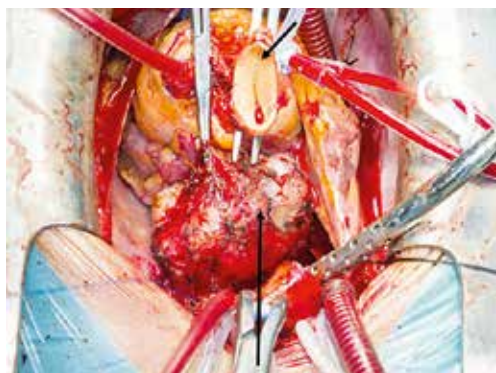
Neuroendokriinisen kasvaimen maksaetäpesäke oli hyvin erilaistunut, jakautuvien solujen osuus oli 1 % ja WHO:n luokituksen mukainen erilaistumisaste (gradus) 1. Elinajan odote arvioitiin vuosiksi. Sydänkasvain oli ennusteen kannalta merkittävin tekijä, ja siksi päädyttiin sen poistoon. Muutaman kuukauden kuluttua tutkimusten alusta kasvain poistettiin kokonaisuudessaan yhdessä kasvainkudosta sisältävän eteisseinämän ja vasemman keuhkon ylälohkon laskimon kanssa (KU-



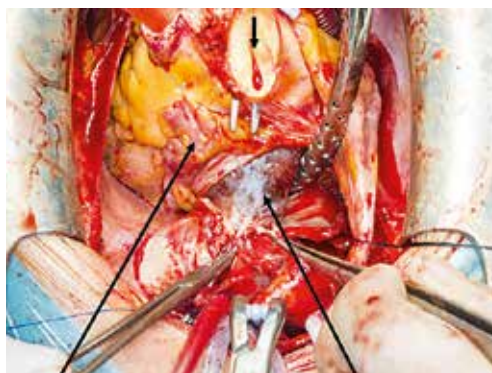
KUVA 1. Vasemman eteisen kookas neuroendokriinisen kasvaimen etäpesäke TT:ssä. Kasvaimen eteisenulkopuolinen osa (vasen nuoli) ja eteisensisäpuolinen osa (oikea nuoli).



KUVA 2. Kasvain ahtauttaa keuhkolaskimoa (ylin, valkoinen nuoli). Nouseva aorta (vasemmanpuoleinen nuoli), laskeva aorta (keskimmäinen alanuoli) ja keuhkolaskimo (oikea alanuoli).



KUVA 3. Katkaistu aorta (ylempi nuoli). Myös keuhkovaltimo on katkaistu. Vasemman eteisen takana sijaitseva kasvaimen eteisenulkopuolinen osa (alempi nuoli).



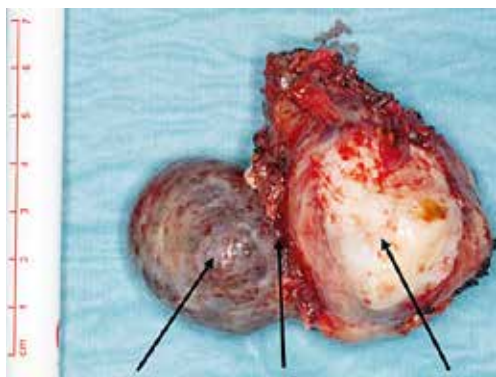
KUVA 4. Kasvain jatkuu vasemman eteisen sisälle. Katkaistu aorta (ylin nuoli), vasen eteiskorvake (vasen alanuoli) ja vasemman eteisen katon avaus, josta näkyy kasvaimen kookas eteisensisäinen osa (oikea alanuoli).

VAT 3–5). Leikkauksen aikana potilas sai lyhytvaikutteista oktreotidia infuusiona 20 µg tunnissa karsinoidikriisin ehkäisemiseksi. Anestesian alussa potilas sai ohimenevän lehdusreaktion, joka ei enää myöhemmin toistunut. Keuhkon ylälohkon laskimo rekonstruointiin yhdistämällä se vasempaan eteiskorvakeeseen ja keuhkon alalohkon laskimon tyvi sekä vasemman eteisen katto korjattiin sydänpussin paikkalapulla. Potilas toipui sydänleikkauksesta odotetusti ja kotiutui viikko leikkauksen jälkeen.

Kaksi kuukautta sydänleikkauksen jälkeen potilaalta poistettiin ohutsuolen loppuosan neuroendokriininen emokasvain. Histologisesti todettiin suolen seinämän läpi kasvava, morfologisesti hyvin erilaistunut neuro-

endokriininen kasvain, jossa jakautuvien solujen osuus oli 1 %. WHO:n luokituksen mukainen erilaistumisaste oli 1. Vatsaleikkauksen jälkeisurauksena hänelle kehittyi kiinnikkeiden aiheuttama suolitukos, joka laukesi ilman leikkaushoitoa.

Leikkauksen jälkeisenä lääkehoitona jatkuu pitkävaikutteinen somatostatiinianalogi. TT:ssä todettiin 11 kuukauden kuluttua sydänleikkauksesta maksaetäpesäkkeiden hiukan kutistuneen (10 %), ja potilaan vointi on edelleen hyvä. Koska somatostatiini-positroniemissiotomografia-TT:ssä on epäilty vähäistä levinneisyyttä kahteen imusolmukkeeseen, maksaetäpesäkkeiden leikkaushoidon harkinnasta on toistaiseksi pidättäydytty. Potilas on normaalisti työelämässä.



KUVA 5. Kookas neuroendokriinisen kasvaimen vasemman eteisen etäpesäke poistettuna. Kasvaimen eteisensisäpuolinen osa (vasen nuoli), vasemman eteisen seinämä (keskimmäinen nuoli) ja kasvaimen eteisenukopuolinen osa (oikea nuoli).



KUVA 6. Vasemman eteisen kasvain kaikukuvauksessa.



KUVA 7. Jatkotutkimuksiin johtanut sydän-keuhko-kuva. Nännin varjo vasemmalla (nuoli).

Pohdinta

Potilaamme hakeutui tutkimuksiin ja lähetettiin jatkohoitoon näköoireiden takia, mutta tarkemmissa esitiedoissa selvisi, että hänellä oli jo aikaisemmin ollut hormonaalisesti aktiiviseen neuroendokriiniseen kasvaimeen sopivia oireita. Vaikka silmälääkärin tutkimuksissa ei havaittu poikkeavaa, olivat näköoireet todennäköisesti embolisia. Niiden sydänperäiset syyt selvitetään tai suljetaan pois ensisijaisesti kaikukuvauksella. Rintakehän pinnalta tehdyssä kaikukuvauksessa potilaamme eteisensisäinen kasvain vaikutti myksoomalta, joka olisi voinut erotusdiagnostisesti tulla kysymykseen (**KUVA 6** ja **VIDEO**). Kasvaimen laaja kanta ja lähtökohta eteisen takaseinässä eivät siihen kuitenkaan sopineet. Myksooma on kapeakantainen, ja sen lähtökohta on useimmiten eteisväliseinässä. Ilman todettua ohutsuolik kasvainta ja maksa-etäpesäkkeitä vasemman eteisen kasvainta olisi kokonsa, sijaintinsa ja kiinnittymisensä puolesta voitu pitää sarkoomana.

Keuhkokuvassa havaittu tiivistymä, jonka takia potilaallemme tehtiin TT, osoittautui nännin varjoksi (**KUVA 7**). TT kuitenkin paljasti kookkaan invasiivisesti vasemman eteisen seinämän läpi kasvaneen sydänkasvaimen ja lisäksi maksamuutoksen, jotka johtivat oikeaan diagnoosiin.

Yleisin neuroendokriinisten kasvainten sydänvaikutus on karsinoidioireyhtymään liittyvä sydämen oikeanpuoleisten läppien ahtautuminen tai vuoto, jonka ajatellaan johtuvan kasvaimen erittämien vasoaktiivisten aineiden aiheuttamasta läppärakenteiden arpeutumisesta. Neuroendokriinisten kasvainten sydänetäpesäkkeitä on arvioitu olevan alle 1 %:lla potilaista, mutta levinneen taudin ja karsinoidioireyhtymän yhteydessä 4–4,5 %:lla (11).

Neuroendokriinisten kasvainten oireisten sydämen etäpesäkkeiden poistamista suositellaan mahdollisuuksien mukaan, vaikka kirjallisuudessa on kuvattu lähinnä yksittäisiä tapausselostuksia tai pieniä sarjoja eikä etäpesäkkeen poiston vaikutuksesta pitkäaikaisennusteeseen ole selvitystä (11–13). Oireiset sydänetäpesäkkeet liittyvät useammin hormonaalisesti aktiivisiin ja hyvin erilaistuneisiin kasvaimiin kuin

huonosti erilaistuneisiin neuroendokriinisiin syöpiin (11). Oireettomia etäpesäkkeitä voidaan harkinnan mukaan myös seurata.

Lopuksi

Sekä primaaristen sydänkasvainten että yksittäisten sydämen etäpesäkkeiden paras hoito on niiden kirurginen poisto silloin, kun se on teknisesti mahdollista ja potilaan ennuste katosaan muuten riittäväksi. Harkittaessa muun kuin yksinkertaisen hyvänlaatuisen sydänkasvaimen (myksooma tai fibroelastooma) poistoa potilas kannattaa lähettää hoitoon sellaiseen sy-

dänkirurgiseen yksikköön, jossa on kokemusta vaativista sydämen rakenteiden korjausmenetelmistä. ■

MARKKU KAARNE, osastonlääkäri

HYKS Sydän- ja keuhkokeskus, sydänkirurgian linja

MAIJA TARKKANEN, linjajohtaja

HYKS Syöpäkeskus, kiinteät kasvaimet -linja

SIDONNAISUUDET

Markku Kaarne: Korvaukset koulutus- ja kongressikuluista (Edwards, Grex Medical, Ethicon, Medtronic, Sorin, St Jude)

Maija Tarkkanen: Luentopalkkio/asiantuntijapalkkio (Novartis, Mediutiset, Ipsen, Teva, Tampereen yliopiston lääketieteellinen tiedekunta), korvaukset koulutus- ja kongressikuluista (Teva, MSD), muut sidonnaisuudet (Tale Verum Oy)

KIRJALLISUUTTA

1. Bruce C. Cardiac tumours: diagnosis and management. *Heart* 2011;97:151–60.
2. Shapiro L. Cardiac tumours: diagnosis and management. *Heart* 2018;95:218–22.
3. Hoffmeier A, Sindermann J, Scheld H, ym. Cardiac tumors – diagnosis and surgical treatment. *Dtsch Arztebl Int* 2014;111:205–11.
4. El Bardissi A, Dearani J, Daly R, ym. Survival after resection of primary cardiac tumors: a 48-year experience. *Circulation* 2008;118(Suppl 1):S7–15.
5. Tamin S, Maleszewski J, Scott C, ym. Prognostic and bioepidemiologic implications of papillary fibroelastomas. *JACC* 2015; 65:2420–9.
6. Burke A, Tavora F. The 2015 WHO classification of tumors of the heart and pericardium. *J Thor Oncol* 2016;11:441–52.
7. Reynen K, Köckeritz U, Strasser R. Metastases to the heart. *Ann Oncol* 2004; 15:375–81.
8. Basso C, Rizzo Z, Valente M, ym. Cardiac masses and tumours. *Heart* 2016; 102:1230–45.
9. Goldberg A, Blankstein R, Padera R. Tumors metastatic to the heart. *Circulation* 2013;128:1790–4.
10. Bussani R, De-Giorgio F, Abbate A, ym. Cardiac metastases. *J Clin Pat* 2007;60:27–34.
11. Pavel M, Grossman A, Arnold R, ym. ENETS consensus guidelines for the management of brain, cardiac and ovarian metastases from neuroendocrine tumors. *Neuroendocrinology* 2010;91:326–32.
12. Caldeira C, Sayad D, Strosberg J, ym. Surgical treatment of an isolated metastatic myocardial neuroendocrine tumor. *Ann Thor Surg* 2016;101:747–9.
13. Patel C, Anthoney A. Solitary myocardial metastasis from small-bowel endocrine carcinoma. *J Clin Oncol* 2009;27:1724–6.

SUMMARY

Tumor in the heart

Primary cardiac tumor is a rare entity. Cardiac metastases are much more common and are usually associated with vastly spread carcinomas, do not cause symptoms, and surgical treatment is rarely indicated. We report a female patient who had a metastatic intestinal neuroendocrine tumor. A large left atrial tumor impaired mitral inflow and spread to pulmonary veins. The left atrial tumor was surgically removed, since it had a crucial impact on the prognosis.